

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

臨床放射線 (1998.04) 43巻4号:535～538.

成人で発見された多脾症候群の1例

山田有則、齊藤泰博、片田竜司、峯田昌之、瀬尾雄二、尾野英俊、後藤卓美、油野民雄

成人で発見された多脾症候群の1例

山田有則* 齊藤泰博* 片田竜二* 峯田昌之*
 瀬尾雄二* 尾野英俊* 後藤卓美* 油野民雄*

はじめに

多脾症候群は希な先天性疾患であり、臓器の左右の位置異常を主な症候とし、無脾症候群とともに複雑な心血管奇形と胸腹部臓器の異常を示す症候群で、胎生31日から40日の臓器位置決定期の障害による奇形と考えられている¹⁾。特に小児期に診断されるものは、心奇形や胆道閉鎖症を含む重篤な疾患を合併しているのがほとんどである²⁾。しかし多脾症候群の心奇形は非チアノーゼ型で軽症なものも比較的多く、無症候性のまま経過し成人となった例の報告も増えつつある。

今回我々は、多彩な腹部臓器の形態異常を合併した成人多脾症候群の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

1. 症 例

症例は30歳、女性。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：26歳時より高血圧にて通院。

現病歴：28歳時より慢性関節リウマチおよびインスリン非依存性糖尿病と診断され加療されていたが、糖尿病のコントロール不良のため教育目的で当院内科に入院となった。

現症：身長158cm、体重88.4kg、体温36.5℃、血圧158/108、脈拍64/分整。聴診上心雑音なく心音は正常。チアノーゼも認めない。手指に対称性関節腫脹あるも、神経学的異常所見は認めない。

血液生化学所見：GOT36、GPT48と軽度の肝機能異常を認める。リウマチ因子は陽性。膵内・外分泌機能検査で明らかな異常を認めない。

心電図所見：異常所見を認めない。

心臓超音波所見：異常所見を認めない。

画像所見

胸部単純X線正面像：明らかな異常は認められず、気管支透亮像は正常で右上中葉間裂もみられ、右3葉・左2葉の正常肺と考えられた。

胸部CT：肺門部レベルでは気管支と肺血管の分岐や走行には異常なく、胸部X線像で推定された右肺三葉、左肺二葉の正位が確認される。奇静脈の上大静脈に流入するレベルでは、気管周囲で拡張した奇静脈弓を認める（図1A）。

腹部CT：左上腹部に過分葉した脾臓と副脾を認める（図1B）。脾臓の体尾部は認められず、門脈本幹は十二指腸と脾頭部の腹側に存在している（図1C、D）。また、右腎静脈合流部から肝上縁レベルで下大静脈は認められず、横隔膜脚後腔には拡張した奇静脈と半奇静脈を認めた。肝臓および

* T. Yamada, Y. Saito, R. Katada, M. Mineta, Y. Seo, H. Ono, T. Goto, T. Aburano 旭川医科大学放射線科
 (索引用語：多脾症候群，奇静脈結合，十二指腸前門脈，脾体尾部欠損)

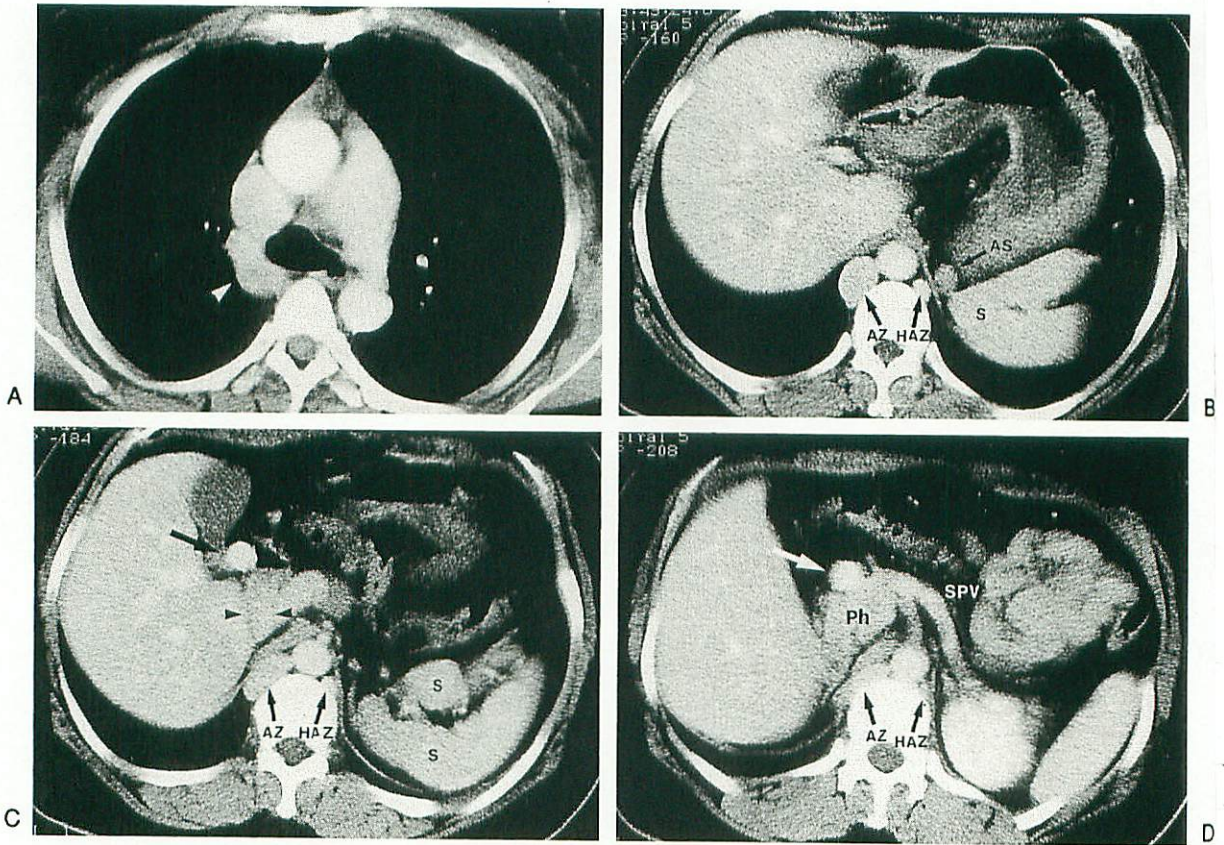


図1

A 拡張した奇静脈弓(▲)を認める。B 過分葉した脾臓(S)と副脾(AS)を認める。また、肝部下大静脈は欠損し、拡張した奇静脈(AZ)と半奇静脈(HAZ)を認める。C 門脈(→)の左側に十二指腸(大▲)を認める。D 門脈(→)の背側に脾頭部(Ph)を認めるが、脾静脈(SPV)腹側に脾体尾部を認めない。

胆嚢には、明らかな異常所見を認めなかった。

上部・下部消化管バリウム検査：明らかな異常所見を認めない。

ERP：副乳頭を認めず、主乳頭造影にて主膵管の長さは4cmと短小であり尾側に向かって細くなり滑らかに終わっていた。

血管造影検査：総肝動脈は上腸管膜動脈より分岐しており、脾頭部に分布する前および後上脾十二指腸動脈は総肝動脈より分岐する。脾動脈造影では、脾体尾部の支配血管は欠如していた。また腹部大動脈造影と下大静脈造影(図2)にて、奇静脈連結を伴った下大静脈欠損と左腎静脈の半奇静脈への連結が確認された。

以上の検査所見から、奇静脈連結を伴った肝部

下大静脈欠損、半奇静脈拡張、十二指腸前門脈、脾体尾部欠損(short pancreas)を有する多脾症候群と診断された。また、心電図および心臓超音波検査からは明らかな心奇形は認められなかった。

2. 考 察

多脾症候群および無脾症候群は、臓器発生の極性(左右分化)障害に基づく胸腹部臓器の位置異常や形態異常であり¹³⁾、無脾症候群の両側右側構造に対し、多脾症候群では両側左側構造を示すことが特徴である。しかし、多脾症候群のなかには多くの移行型が存在し、すべての多脾症候群が両側左側構造となるわけではない。田中ら⁶⁾は、成人多脾症候群27症例の主な合併奇形とその頻度を

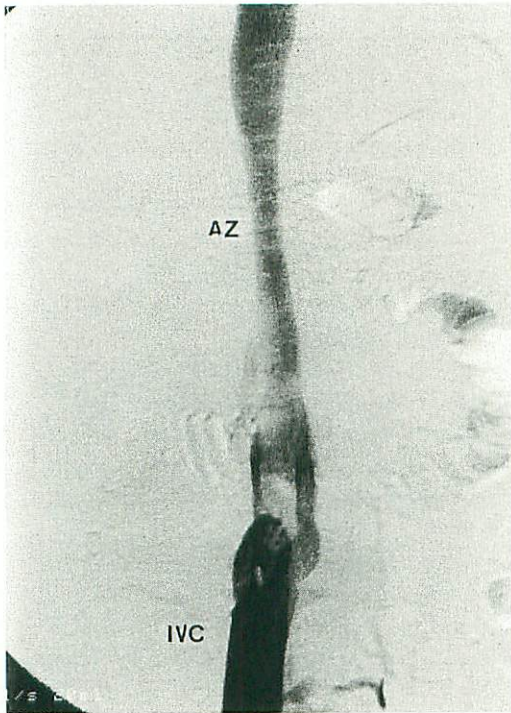


図2 下大静脈造影

下大静脈 (IVC) の途絶と奇静脈 (AZ) への連結を認める。

表1 成人多脾症候群症例の主な合併奇形とその頻度

IVC		
interruption		22/29
lt IVC		5/29
normal		2/29
azygos system		
azygos continuation		20/29
hemiazygos continuation		7/29
normal		2/29
cardiac		
levocardia		15/18
Fallot		1/18
normal		2/18
lung		
lt sidedness		8/18
normal		7/15
liver		
symmetrical		14/24
normal		8/24
anomalous lobulation		2/24
spleen		
lt polyspleen		15/29
rt polyspleen		14/29
GI tract		
abnormal		20/27
normal		7/27
others		
biliary anomaly		7
portal vein anomaly		8
short pancreas		10

まとめているが、その後報告された鬼頭ら⁷⁾の1例と、我々の1例を加えると表1のようになる。

奇静脈連結を伴った肝部下大静脈欠損は、胎生4~8週に下主静脈と卵黄静脈との連結がなされず、下大静脈のhepatic segmentが欠損した結果、renal segmentから奇静脈を介し上大静脈へ至るbypassが形成されたものとされている。しかしながら卵黄静脈は独自に発達するため、肝静脈は右房に直接流入する¹⁰⁾。

十二指腸前門脈は、胎生期に残るべき卵黄静脈の中間位吻合枝のかわりに遠位吻合枝が残ったために生じた奇形である。臨床的には、新生児期に

十二指腸閉塞をきたすことがあるが、成人ではほとんどが無症状とされている⁷⁾。

脾体尾部欠損は、後天的な脂肪置換を除く先天的な背側脾原基の欠損もしくは低形成による非常にまれな脾の形態異常である⁹⁾。多脾症に合併して報告されるものは、単に体尾部欠損もしくは尾部欠損の形態をとる場合に加え奇異な形態を示す場合があり^{9) 10)}、その発生には複雑な要因の関与が考えられる。さらに、多脾症に合併しない脾体尾部欠損の例では大半に耐糖能異常がみられるのに対し、多脾症の合併例では耐糖能異常がみられないとの報告もある⁹⁾。本症例では、入院時に耐

糖能異常を認めたがインスリンの分泌能は良好で、体重を88.4kgから74kgまで減量することにより血糖値のコントロールも良好となった。このことより、糖尿病発生には脾体尾部の欠損ではなく体質的素因および後天的な要因が関与していると考えられた。

本症例は今日まで無症状に経過しており、明らかな心奇形も認めなかったことより、特にこれ以上の精査・加療は必要ないものと判断した。しかし患者が将来、事故に遭遇したり手術などの必要が生じた際、心血管系および腹部臓器の形態異常が問題となることも予想される。このため患者には、多脾症候群であること、および有事の際には受診医にその旨を告げるように十分な説明が必要であると考えられた。

本症例は、スクリーニングのCTで脾の過分葉と副脾を伴った胸腹部の異常を発見し多脾症候群の迅速な診断が可能であった。非侵襲的なCT・US検査が発達し普及した現在では、スクリーニング検査の段階で本症に遭遇する可能性があり、CTやUSの担当者は検査施行中にただちに診断確定できるので、本症の大血管関係、胸腹部臓器錯位のパターンの認識は重要であると考えられた。

まとめ

我々は、成人で発見された多脾症候群の1例を経験したので、その画像所見を中心に若干の文献的考察を加え報告した。多脾症候群は、心血管奇形が非チアノーゼ型で軽症なものも比較的多いため無症状で成人に達する例も散見される。CT・USが発達したことにより本疾患に遭遇する機会が増えており、その特徴を熟知することは重要と思われた。

文献

- 1) Peoples WM et al : Polysplenia ; a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 4 : 129-137, 1983
- 2) Tonkin ILD, Tonkin AK : Visceroatrial situs abnormalities ; sonographic and computed tomographic appear-

ance. *AJR* 138 : 509-515, 1982

- 3) Dodds WJ et al : Radiologic imaging of splenic anomalies. *AJR* 155 : 805-810, 1990
- 4) Chandra RS : Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 85 : 649-655, 1974
- 5) Abramson SJ et al : Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome ; US and surgical considerations. *Radiology* 163 : 377-379, 1987
- 6) 田中慈雄ほか : 成人で発見された多脾症候群の2例. *臨床画像* 11 : 80-88, 1995
- 7) 鬼頭 靖ほか : 腸回転異常症を契機に診断された十二指腸前門脈の1例. *日消誌* 94 : 538-542, 1997
- 8) Roguin N et al : Angiography of azygos continuation of inferior vena cava in situs ambiguous with left isomerism (polysplenia syndrome). *Pediatr Radiol* 14 : 109-112, 1984
- 9) Herman TE, Siegel MJ : Polysplenia syndrome with congenital short pancreas. *AJR* 156 : 799-800, 1991
- 10) Hatayama C, Wells TR : Syndrome of externally bilobed lungs with normal bronchial patten, congenital heart disease, multiple spleens, intestinal malrotation complex. *Pediatr Pathol* 2 : 127-133, 1984

Summary

Polysplenia syndrome in the adult ; case report

Polysplenia syndrome is a congenital disorder of situs that is characterized by the presence of multiple spleens and a variable combination of thoracic and visceral anomalies. We present a 30-year-old asymptomatic patient with the polysplenia syndrome with abdominal manifestations. In addition to multiple spleens, the abdominal findings included interruption of the inferior vena cava with azygous continuation, dilatated hemiazygos, preduodenal portal vein and a congenitally short pancreas.

CT could exactly determine the location and shape of the anomalous organs.

Tomonori Yamada et al
Department of Radiology
Asahikawa Medical College